

Langzeitbeatmung bei neurologischen Erkrankungen

G. D. Borasio und A. Bockelbrink

Quintessenz

Bei neurologischen Erkrankungen, die mit chronisch-progredienter Ateminsuffizienz einhergehen, wie z. B. bei Muskeldystrophien, amyotropher Lateralsklerose und auch multipler Sklerose, ist oft die Langzeitbeatmung die einzig verfügbare lebensverlängernde Maßnahme.

Eine Beatmung ist ab einem pO_2 unter 60 mm Hg und/oder pCO_2 über 45 mm Hg indiziert. Zur technischen Durchführung eignen sich speziell angepasste Maskensysteme wie die „Münchner Atemmaske“, in späteren Stadien ist ein Tracheostoma notwendig.

Wichtige Voraussetzung für die Langzeitbeatmung ist eine frühzeitige und ausführliche Aufklärung des Patienten unter Einbeziehung der Angehörigen. Ist eine Heimbeatmung möglich, so ist sie der stationären Beatmung unbedingt vorzuziehen, wenn eine ausreichende Pflegeversorgung sichergestellt ist.

Q. M. 2 (1994) 193–202

Einleitung

Die Ateminsuffizienz ist bei verschiedenen neurologischen Erkrankungen die hauptsächliche Todesursache. Dabei ist zwischen einer akuten Ateminsuffizienz, wie sie z. B. bei Halsmarkläsionen oder dem M. Guillain-Barré auftritt, und einer progredienten Ateminsuffizienz bei neuromuskulären Erkrankungen zu unterscheiden, z. B. bei amyotropher Lateralsklerose [1, 2, 3], Muskeldystrophien, spinalen Muskelatrophien, Poliomyelitis und Post-Polio-Syndrom [4, 5], aber auch bei multipler Sklerose.

Die akute Ateminsuffizienz wird in der Regel durch künstliche Beatmung als Notfallmaßnahme behoben. Patienten mit chronisch-progredienter Ateminsuffizienz werden hingegen sehr selten beatmet, möglicherweise aus Furcht vor vermeintlichen Schwierigkeiten, die eine Langzeitbeatmung mit sich bringt. Daß dies nicht zwingend der Fall ist, sollen drei Fallbeispiele verdeutlichen.

Fallbeispiele

32jähriger Patient mit Muskeldystrophie Duchenne

Seit dem 6. Lebensjahr Muskeldystrophie Duchenne bekannt; Rollstuhlversorgung mit 8 Jahren, erster Elektrorollstuhl mit 14 Jahren. Entwicklung einer schweren Thorakolumbal-skoliose sowie multipler Kontrakturen. Nur noch geringe Fingerfunktion vorhanden.

Mai 1986

Ein- und Durchschlafstörungen (wacht ca. 20mal auf), Alpträume, Gewichtsverlust, sichtbarer Einsatz der auxiliären Atemmuskulatur. Vitalkapazität (VK) 830 ml; Blutgasanalyse (BGA): pO_2 62 mm Hg, pCO_2 58 mm Hg, pH 7,33. Daraufhin Versorgung mit Leihrespirator und Nasenmaske zur Einübung der Beatmung (Problem: Leakage durch Schwäche der Mundmuskulatur), gleichzeitig Anpassung der Münchner Atemmaske. Nach Umstellung auf die Atemmaske (Ende Mai) Beatmungszeiten mehrmals täglich ca. 30 Min. (pO_2 61 mm Hg, pCO_2 53 mm Hg, pH 7,38). Im Juni kann die Atemmaske die ganze Nacht hindurch benutzt werden. Der Patient wacht noch etwa fünf mal pro Nacht auf und gibt gesteigerten Appetit an (pO_2 72 mm Hg, pCO_2 48 mm Hg, pH 7,41).

Dezember 1987

Bronchopneumonie, Therapie: Beat-

mung 20 Stunden pro Tag, Mukolytika, Physiotherapie, Antibiotika. Nach fünf Tagen Besserung.

März 1990–August 1991

Wegen fortschreitender Schwäche der Atemmuskulatur müssen die Beatmungszeiten schrittweise bis auf 16 Stunden pro Tag erhöht werden.

September 1991

Tracheotomie, um den Totraum bei der Eigenatmung zu verkleinern, problemloser über längere Zeiträume beatmen zu können und um das Absaugen des Bronchialsekretes zu ermöglichen. Nach Schulung der Laienhelfer Entlassung nach Hause.

Juli 1993

Befinden unverändert gut, Eigenatmung ca. 3 Stunden täglich, BGA am Respirator: pO_2 80 mm Hg, pCO_2 39,7 mm Hg, pH 7,41.

64jährige Patientin mit multipler Sklerose

Seit 20 Jahren multiple Sklerose, Tetraplegie mit starker Spastik und Blaseninkontinenz; nur noch geringe Handfunktion vorhanden. Die Patientin ist geschieden und lebt in der Familie der Tochter, ein ambulanter Pflegedienst hilft zwei Stunden pro Tag.

Mai 1987

Seit 3 Monaten starke Müdigkeit mit Einnicken am Tage, brüchige, leise

Stimme, prätibiale Ödeme. VK 680 ml, pO_2 58,3 mm Hg, pCO_2 54 mm Hg, pH 7,35. In einem Gespräch unter vier Augen lehnte die Tochter die lebensverlängernde Beatmung der Mutter ab, da sie der Betreuung nicht mehr gewachsen sei und durch ein weiteres Zusammenwohnen auch ihre Ehe gefährdet sehe. In weiteren Gesprächen zeigte sich, daß die Pflegesituation schon seit Jahren als unerträglich empfunden wurde. Die Tochter fand aber nicht den Mut, dies der Mutter gegenüber klarzustellen und sah außerdem keine Änderungsmöglichkeit. Als einfachste Lösung erschien es, der Mutter die Beatmungstherapie vorzuenthalten und sie sterben zu lassen. Gleichzeitig empfand die Tochter starke Schuldgefühle wegen ihres Todeswunsches, den sie selbst als „Tötungswunsch“ bezeichnete.

Nach weiteren Gesprächen gab die Tochter zu, wenn sie selbst an der Stelle ihrer Mutter wäre, über die Fortsetzung des eigenen Lebens selbst entscheiden zu wollen. Dies wolle sie auch ihrer Mutter einräumen, benötige aber Hilfe, um ihre eigenen Interessen vertreten zu können. In einem gemeinsamen Gespräch wurde nun die Möglichkeit und medizinische Notwendigkeit der intermittierenden Beatmung besprochen, wobei es die Ärztin übernahm, auf die offensichtliche Überlastung der Tochter und die Notwendigkeit der Änderung der Versorgungssituation hinzuweisen. Gemeinsam wurde beschlossen, daß die Patientin ein Trainingsprogramm von ca. 6 Mona-

ten in einer Rehabilitationseinrichtung durchlaufen und anschließend in eine eigene Wohnung ziehen sollte.

Juni 1987

Fertigstellung der Münchner Atemmaske und Beginn der intermittierenden Beatmung (pO_2 59,1 mm Hg, pCO_2 56,2 mm Hg, pH 7,37).

Oktober 1987

Beatmung nachts ca. 8–9 Stunden, Müdigkeit gebessert (pO_2 64,2 mm Hg, pCO_2 49,8 mm Hg, pH 7,38).

Oktober 1988

Umzug in eine Wohngemeinschaft mit zwei weiteren Behinderten, Befinden gut.

Februar 1993

Befinden unverändert gut, bei unveränderten nächtlichen Beatmungszeiten (pO_2 69,2 mm Hg, pCO_2 42,4 mm Hg, pH 7,41).

63jähriger Patient mit amyotropher Lateralsklerose

Seit Sommer 1992 rasch progrediente Symptomatik mit generalisierten Faszikulationen, progredienter Muskelschwäche und Atrophie insbesondere der Handmuskulatur. Schluckstörungen und gelegentliche Atemnot, 20 kg Gewichtsverlust.

Februar 1993

Stationäre Aufnahme zur Bestätigung

der Diagnose. Entwicklung einer globalen respiratorischen Insuffizienz im Rahmen einer fulminanten Urosepsis. Notfallmäßige Intubation, nach 10 Tagen Anlage eines Tracheostomas. Alle Versuche einer Respiratorentwöhnung blieben erfolglos.

März 1993

Beginn der Vorbereitungen für eine Heimbeatmung. Die Ehefrau des Patienten lehnt dies zunächst grundsätzlich ab, weil sie sich „total überfordert“ fühlt.

Über mehrere Wochen wird unter persönlicher Betreuung Motivationsarbeit geleistet; im Anschluß daran Schulung der Ehefrau in Absaugen, Kanülenwechsel und Notfallbeatmung mit dem Ambubeutel.

April 1993

Entlassung des Patienten nach Hause, wo er von erfahrenen Pflegekräften eines privaten Pflegevereines 6 Stunden täglich versorgt wird. Ateminfekte treten nicht auf.

Die angespannte Situation innerhalb der Familie beruhigt sich, zumal die Ehefrau mit dem Sozialdienst des Krankenhauses in regelmäßigem Kontakt steht.

Oktober 1993

Unveränderte Situation nach 6 Monaten Heimbeatmung, der Patient ist mit seiner Lebensqualität zufrieden, besondere Probleme sind zwischenzeitlich nicht aufgetreten.

Welche Patienten kommen für eine Langzeitbeatmung in Frage?

Grundsätzlich kann jeder Patient mit einer neurologischen Erkrankung bei Auftreten einer progredienten Ateminsuffizienz einer Langzeitbeatmung zugeführt werden. Entscheidend sind dabei die Einstellung des behandelnden Arztes und die ausführliche Aufklärung des Patienten über die Umstände und Folgen einer Beatmung. Wie das zweite Fallbeispiel zeigt, ist es unerlässlich, auch die pflegenden Angehörigen in die Entscheidung für eine Langzeitbeatmung einzubeziehen, da sie oft die schwerste Belastung tragen müssen.

Laut einer amerikanischen Studie über beatmete Patienten mit amyotropher Lateralsklerose (ALS) wurde mehr als die Hälfte der Patienten in einer Notfallsituation ohne ausreichende Aufklärung intubiert [2]. In der Studie gaben 90 % der beatmeten ALS-Patienten an, zufrieden mit der Beatmung zu sein, aber nur 50 % der pflegenden Angehörigen wollten für sich selbst einer Beatmung in einer ähnlichen Situation zustimmen.

Wann ist eine Beatmung indiziert?

Eine Beatmungstherapie sollte bei Unterbeatmungssymptomen mit Beeinträchtigung der Lebensqualität (Tab. 1) und/oder pathologischen Blutgaswerten (pO_2 unter 60 mm Hg und/oder pCO_2 über 45 mm Hg) be-

Tabelle 1. Chronische respiratorische Insuffizienz – Symptome

- Müdigkeit und Einnicken am Tage, Ein- und Durchschlafstörungen, Alpträume
- morgendlicher Kopfschmerz, Abgeschlagenheit, zunehmender Leistungsabfall, Konzentrationsstörungen
- Nervosität, Hyperhidrosis, Tremor, Herzklopfen
- Depressionen, Angstzustände
- sichtbarer Einsatz der auxiliären Atemmuskulatur, Tachypnoe, Dyspnoe (z. B. beim Sprechen)
- hartnäckige Bronchialverschleimung, rezidivierende oder persistierende respiratorische Infekte, Stimmveränderungen
- Appetitlosigkeit, Gewichtsverlust, rezidivierende Gastritiden
- persistierende Ödeme
- Kopf-, Nacken- und Gliederschmerzen
- Sehstörungen, Schwindelanfälle, Synkopen
- Zyanose

gonnen werden. Dabei darf nie vergessen werden, daß die Hyperkapnie meist lange vor der Hypoxie auftritt und der Hyperkapnie daher die größere diagnostische Bedeutung zukommt. Auf den ersten Blick erscheinen die Grenzen für den Beginn der Beatmung niedrig angesetzt. Man sollte aber bedenken, daß es sich zumeist um progredient erkrankte Patienten handelt, die zur Erhaltung ihres Lebens in jedem Falle auf einen Respirator angewiesen sein werden. Es ist daher durchaus sinnvoll, diesen bereits vor der Entstehung von starken Beschwerden oder gar Dauerschäden einzusetzen [6].

Die „Frühbeatmung“ hat noch einen weiteren entscheidenden Vorteil:

Der Patient kann sich bei guter körperlicher Verfassung und ohne Zeitdruck über Methoden und Konsequenzen der Beatmung informieren und in Ruhe seine Entscheidung für oder gegen diese Behandlungsmethode treffen.

Einige Zentren propagierten eine Beatmung in einem noch früheren Stadium, z. B. bei der Muskeldystrophie Duchenne bereits bei Stagnation oder Absinken der Vitalkapazität, aber normalen Blutgaswerten. Im Vergleich konnte aber weder eine Verbesserung der Muskelrestfunktionen noch eine zusätzliche Lebensverlängerung beobachtet werden. Sie hat sich daher – auch wegen der zusätzlichen Belastung der Betroffenen und der er-

heblichen Kosten – nicht generell durchsetzen können.

Wo sollte eine Langzeitbeatmung durchgeführt werden?

Zu Hause

Eine Heimbeatmung ist, wo möglich, immer anzustreben. Dafür sprechen nicht nur die höhere Lebensqualität in einer vertrauten Umgebung, sondern auch die erhebliche Kostensenkung. Voraussetzungen für eine Heimbeatmung sind

- ein gutes familiäres Umfeld mit starker Motivation der Angehörigen
- eine gute Anbindung an die örtliche Sozialstation
- eine ausreichende pflegerische Versorgung durch ambulante Dienste.

Der letzte Punkt bereitet erfahrungsgemäß die größten Schwierigkeiten: Viele ambulant tätige Pflegekräfte schrecken vor der Pflege eines beatmeten Patienten zurück. Hier gilt es durch konsequente Information unbegründete Ängste abzubauen. Bei den Angehörigen muß unberechtigten Schuldgefühlen bei einem evtl. Versterben des Patienten vorgebeugt werden [6].

In Rehabilitationszentren und Langzeitpflegeeinrichtungen

Wenn auch grundsätzlich die Beatmung im häuslichen Bereich an-

gestrebt wird, so kann dieses Ziel oft nur über Umwege, gelegentlich gar nicht erreicht werden. Bei vielen neurologischen Patienten ist der Schritt zur Beatmung mit einer grundsätzlichen Neuorientierung verbunden:

- die Familie fühlt sich einer weiteren jahrelangen Pflege nicht gewachsen
- der bisher tätige Pflegedienst muß – bei Trachealbeatmung – neu geschult und strukturiert werden
- der Patient steht der Beatmungssituation unsicher gegenüber und sucht die Unterstützung eines erfahrenen Rehateams
- der Patient möchte sich, angesichts der nun größeren Lebenserwartung, eine neue private und berufliche Perspektive schaffen.

In all diesen Fällen ist die zeitlich begrenzte Aufnahme des Patienten in einem Rehabilitationszentrum sinnvoll. Durch medizinische und therapeutische Förderung, ein gezieltes Selbständigkeitstraining und evtl. schulische und berufliche Ausbildung wird der Patient auf ein selbstbestimmtes Leben außerhalb der Einrichtung vorbereitet [5].

Wünscht der Patient aber weiterhin die Anbindung an eine Institution, so sollte auch dieser Wunsch respektiert werden. Man kann sich in solchen Fällen an Langzeitpflegeheime, aber auch an Altenheime wenden, die jüngere Bewohner oft sehr gerne aufnehmen und gelegentlich auch zur Einrichtung eines adäquaten Arbeitsplatzes zu bewegen sind.

Auf der Intensivstation

Dies ist die denkbar schlechteste Alternative. Der Patient wird seinem vertrauten Umfeld entzogen und muß den Rest seines Lebens beatmet in einer sterilen Klinikumgebung verbringen. Die Kosten dieser Art der Langzeitbeatmung sind außerdem sehr hoch. Leider tritt diese Situation nicht selten ein, wenn nicht aufgeklärte Patienten eine lebensbedrohliche Ateminsuffizienz erleiden, vom Notarzt intu-

biert und stationär eingewiesen werden.

Andererseits haben sich kurzfristige Aufenthalte von heimbeatmeten Patienten auf Intensivstationen, z. B. zur Therapie eines Atemwegeinfektes oder zur Respiratorneueinstellung, sehr bewährt.

Welche Beatmungsmethoden gibt es?

Patienten, die nur eine intermittierende Beatmung nachts und evtl. wenige

Tabelle 2. Langzeitbeatmung – Vor- und Nachteile verschiedener Beatmungsmethoden

	Münchener Atemmaske	Nasenmaske	Mundmaske	Trachealbeatmung
Beatmungsleistung	100%	bis 100%	bis 100%	100%
Absaugen möglich	nein	nein	nein	ja
körperliche Unversehrtheit	ja	ja	ja	nein
Sprechprobleme	gering	nein	ja	nur bei Blockung
gesteigerte Infektionsgefahr	nein	nein	nein	nein
Tracheomalazie, sekundäre Stenosen, Gefäßarrosion	nein	nein	nein	möglich
Hautprobleme	nein	selten	selten	möglich
Benutzung im Rollstuhl oder Auto	ja	ja	ja	ja
Alle genannten Beatmungsmethoden können mit Hilfe des gleichen druckluftunabhängigen transportablen Respirators durchgeführt werden, so daß ein Wechsel von Masken- zu Trachealbeatmung ohne große Umrüstung möglich ist.				



Abbildung 1. „Münchener Atemmaske“ – Material aus hautverträglichem Dentalacryl, guter Sitz durch Gebißteil, hohe Dichtigkeit, Beatmung wahlweise durch Mund oder Nase möglich

Stunden am Tage benötigen, wird man bevorzugt mit noninvasiven Beatmungsmethoden behandeln.

Früher übliche Beatmungsformen wie Eiserne Lunge und Beatmungsanzug, Kuraß, Pneumobelt und Schaukelbett sind kaum noch erhältlich und wegen ihrer Unhandlichkeit nur noch bei Problemfällen indiziert. Heute kann man zwischen verschiedenen Beatmungsmasken wählen, die nach Maß angefertigt werden und so eine optimale Bequemlichkeit und Dichtigkeit gewährleisten (Tab. 2).

Die aufwendigste, aber sicherste Maske ist die „Münchener Atemmaske“ aus hautverträglichem Dentalacryl (Abb. 1), die durch ein Gebißteil auch ohne Halterung sitzt und ohne Zuhilfenahme der Hände entfernt werden kann. Die größten Vorteile sind ihre Dichtigkeit, auch bei Patienten mit Schwäche der mimischen Muskulatur (keine Leakage), sowie

die Möglichkeit, wahlweise durch Mund oder Nase (z. B. bei respiratorischen Infekten mit erschwerter Nasenatmung) zu beatmen [6]. Die Beatmungsadaption kann auf Wunsch ambulant erfolgen und wird stationär für eine Nacht zur Kontrolle der nächtlichen Blutgasanalyse und zur Feineinstellung des Respirators abgeschlossen (Tab. 3).

Die Anpassung von Nasenmasken muß wegen der häufigen Leckbildung im Tiefschlaf bei geöffnetem Mund und erschlaffter Schlundmuskulatur stets über mehrere Tage stationär überwacht werden. In vielen Fällen sind verschiedene Respiroeinstellungen für Beatmung am Tage und in der Nacht erforderlich. Besonders bei progredienten Behinderungen sind engmaschige stationäre Kontrollen notwendig, um die zunehmende Leakage rechtzeitig zu erkennen und eine insuffiziente Beatmung zu vermeiden.

Tabelle 3. Langzeitbeatmung – Kriterien für die Auswahl des Respirators

- vom TÜV zugelassen (auch Zubehör)
- druckluftunabhängig
- klein, d. h. Einbau in den Rollstuhl möglich
- leise, d. h. keine Beeinträchtigung des Schlafes und der Kommunikation
- geringes Gewicht
- interne Batterie
- optische und akustische Alarmsignale
- Benutzerfreundlichkeit durch rasch differenzierbare Alarmsignale und stets ablesbare Beatmungsparameter
- Befeuchter und Medikamentenvernebler anschließbar (TÜV)
- ggf. Sauerstoffzufuhr möglich
- ständige Erreichbarkeit eines Service, 24-Stunden- und Notservice, Bereitstellung von Ersatzgeräten

Die Beatmung über ein Tracheostoma ist angezeigt bei

- Dysphagie mit der Gefahr der Aspiration (geblockte Kanüle)
- beeinträchtigender Bronchialsekretion mit der Notwendigkeit des Absaugens
- ausgeprägter Atrophie der mimischen und der Schlundmuskulatur, die selbst bei der Münchner Atemmaske eine gleichmäßige und ausreichende Beatmung erschwert
- langen täglichen Beatmungszeiten.

Ethische Aspekte der Langzeitbeatmung

Die technische Möglichkeit einer Langzeitbeatmung wirft schwierige

ethische Fragen auf, die hier nicht alle im Detail erörtert werden können. Grundsätzlich ist jedoch festzuhalten, daß die oberste Instanz (auch in rechtlicher Hinsicht) der Wille des Patienten ist. Es ist daher um so wichtiger, Patienten mit entsprechenden neurologischen Erkrankungen *frühzeitig* über die zu erwartende Notwendigkeit einer Beatmung aufzuklären, um so eine überlegte Entscheidung zu ermöglichen und ggf. unerwünschte Notfallintubationen zu verhindern.

Der Tod tritt bei beatmeten Patienten in der Regel als Folge nicht rechtzeitig behandelter respiratorischer Infekte oder aufgrund von extrapulmonalen Komplikationen der Grunderkrankung ein. Bei Patienten, die ungewollt beatmet werden, aber auch bei

langjähriger freiwilliger Heimbeatmung, kann der Wunsch nach Abschalten des Atemgerätes auftreten. Dieser Wunsch konfrontiert den behandelnden Arzt in Deutschland mit einer rechtlichen Grauzone und erfordert eine jeweils nach den Umständen des Einzelfalls zu fällende Gewissensentscheidung. Allerdings darf die Furcht vor einer solchen Situation unseres Erachtens kein Grund sein, den Patienten eine Langzeitbeatmung gar nicht erst anzubieten.

Literatur

- 1 Hayashi H., Shuichi K. and Kawada A.: Amyotrophic lateral sclerosis patients living beyond respiratory failure. *J Neurol Sci* 105 (1991) 73–78.
- 2 Moss A. H., Casey P., Stocking C. B., Rooks R. P., Brooks B.R. and Siegler M.: Home ventilation for amyotrophic lateral sclerosis patients: Outcomes, costs, and patient, family, and physician attitudes. *Neurology* 43 (1993) 438–443.

- 3 Oppenheimer E. A.: Decision-making in the respiratory care of amyotrophic lateral sclerosis patients: Should home mechanical ventilation be used? *Palliative Medicine* 7 (Suppl 2) (1993) 49–64.
- 4 Bockelbrink A.: Poliogeschädigte. Bundesarbeitsgemeinschaft Hilfe für Behinderte. Bd. 219 (1987).
- 5 Langzeit- und Heimbeatmung: Poliomyelitis. 2. Internationaler medizinischer Kongreß der Stiftung Pfennigparade, München (Nov. 1992).
- 6 Bockelbrink A.: Therapie der progredienten Ateminsuffizienz bei neuromuskulären Erkrankungen. *Therapiewoche* 41 (1991) 1792–1797.

Anschrift der Autoren

Dr. med. Gian Domenico Borasio
Neurologische Klinik
Klinikum Großhadern
Ludwig-Maximilians-Universität
81366 München

Dr. med. Angelika Bockelbrink
Stiftung Pfennigparade
Barlachstr. 38
80804 München

1078 A